

MINISTÈRE DU TRAVAIL, DE L'EMPLOI ET DE LA SANTÉ

SECRETARIAT D'ÉTAT À LA SANTÉ

Direction générale de l'offre de soins

Sous-direction de la régulation de l'offre de soins

Plan obésité - Axe 3 : prendre en compte les situations de vulnérabilité et lutter contre les discriminations.

Mesure 3.2 : Organiser l'offre de soins pour les personnes atteintes d'obésité associée aux maladies rares et pour les personnes atteintes de handicap mental, aider les familles.

Action 25

Identifier des unités d'accueil en SSR pour la prise en charge des jeunes atteints d'obésité syndromique et du syndrome de Prader-Willi, en lien avec le centre de référence pour la prise en charge du syndrome de Prader-Willi.

I. Le syndrome de Prader-Willi (SPW) ou apparenté (obésité avec retard mental et/ou troubles du comportement)

A. Population cible

On estime aujourd'hui à 1000 personnes en France les personnes présentant un SPW. Pour les autres syndromes, 30% des personnes en situation de handicap mental présentent une obésité. On dénombre environ **500 patients de moins de 18 ans** atteints du syndrome de Prader-Willi

Au regard des caractéristiques de la maladie tous les personnes atteintes de plus de 7 ans sont susceptibles d'avoir besoin d'un séjour en SSR au moins une fois par an pour les raisons suivantes : évaluation ou réévaluation de la situation globale de la personne, problème de poids, répit...

B. Caractéristiques des patients

Ces patients partagent tous une obésité avec des troubles du comportement et des déficits cognitifs. Le diagnostic génétique précis n'est pas toujours connu soit parce qu'un avis spécialisé n'a pas été demandé (bilan étiologique à prévoir) soit parce que les examens spécialisés ne l'ont pas permis.

Le SPW est la plus fréquente des obésités syndromiques connues et représente un modèle de prise en charge.

Il s'agit d'enfants et adolescents présentant un/une

- SPW ou un syndrome apparenté au SPW (« *Prader-Willi like* »)
- obésité syndromique avec troubles du comportement et/ou retard mental étiqueté (cf. tableau obésité syndromique)
- obésité syndromique non étiquetée génétiquement (sans diagnostic précis) avec troubles du comportement et/ou retard mental
- obésité dans le cadre d'un retard mental particulier (exemples : trisomie 21, syndrome de l'X fragile...)
- obésité liée à une lésion hypothalamique, craniopharyngiome ou autre

Aucune autonomie n'est possible face à l'alimentation quelque soit l'âge. De plus, ces patients ont un fort besoin d'accompagnement social et de prise en charge par un psychiatre. Les troubles du comportement associés sont souvent des facteurs d'échec du projet d'accompagnement. L'environnement familial est très important et représente un facteur essentiel de stabilité.

Pour toutes ces raisons, il est très difficile d'intégrer un « patient avec un syndrome de Prader-Willi » dans un établissement de SSR réalisant des prises en charge traditionnelles de l'obésité.

II. Le dispositif de prise en charge existant

Il existe un centre de référence depuis 2004 dont la coordination est à Toulouse réparti sur quatre sites d'activité MCO adulte et pédiatrique et un SSR adulte : hôpital des enfants Toulouse, Paris Hôpital Necker et Hôpital La Pitié-Salpêtrière et l'Hôpital Marin d'Hendaye SSR adultes) et dont l'expertise est reconnue sur le plan national et international.

Autour du centre de référence, 22 centres de compétence repartis dans le territoire français assurent une prise en charge de qualité de proximité.

L'hôpital marin d'Hendaye accueille les patients adultes depuis 1999 pour une prise en charge en SSR.

Il manque à ce dispositif une prise en charge spécifique en SSR pour les enfants et adolescents. Dans le cadre du plan obésité, il a été décidé d'identifier deux unités d'accueil, l'une dans la moitié nord et l'autre dans la moitié sud de la France.

III. Principes d'organisation générale

Les unités de prise en charge du syndrome de Prader Willi et des obésités syndromiques sont identifiées dans des établissements ou services existants de SSR et comportent entre 10 et 15 lits. Ce calibrage a été fixé sur la base des caractéristiques des patients pris en charge et du contenu du programme de rééducation.

Ces unités doivent élaborer un projet spécifique pour la prise en charge de ces malades intégrant les différents volets (projet médical, projet de soins, lieu de vie tenant compte des contraintes liées aux caractéristiques de la maladie, considérations éthiques) et être identifiées au sein de l'établissement de santé sous forme d'unité fonctionnelle et d'unité médicale.

Elles offrent un savoir faire dans la prise en charge et l'accompagnement en développant une approche globale incluant les dimensions somatiques, psychologiques et sociales par un travail interdisciplinaire en lien avec le centre de référence du SPW et apparentés.

L'organisation des unités doit permettre de répondre aux contraintes liées :

- à l'obésité (régime alimentaire, organisation des temps d'exercice physique...)
- aux troubles du comportement alimentaire (accès à l'alimentation sécurisé)
- aux troubles du comportement (approche psychiatrique pour la prise en charge mais aussi dimension prévention de ces troubles)...

IV. Types de séjours

A. Séjours de répit pour les familles et/ou les établissements sociaux et médico-sociaux (ESMS) qui accueillent habituellement les jeunes.

Ils peuvent être pendant les vacances scolaires

- Séjours courts de 1 à 2 semaines pour les 8-12 ans
- Séjours de 2 à 3 semaines pour les 12-16 ans

Les séjours sont renouvelables une à deux fois par an dans le cadre d'un accompagnement de l'enfant et l'adolescent en lien avec le centre de référence et/ou de compétence et avec l'ensemble des professionnels qui sont amenés à accompagner l'enfant : éducation Nationale, ESMS...

B. Séjours d'évaluation globale (aide à la décision pour la prise en charge et pour l'orientation scolaire et/ou professionnelle)

Ces séjours sont particulièrement indiqués à l'adolescence, moment idéal pour définir le projet de vie avec les familles, tant sur le plan social que professionnel (souvent occupationnel). Ces séjours doivent être répétés au cours du temps de façon à adapter les prises en charge chez des patients très sensibles aux changements d'environnement qu'il soit scolaire (passage en IME, IMPRO etc..), familial (déménagements, décès, séparations, départ des frères et sœurs). Ces changements peuvent aggraver de façon aiguë leur état psychique et, fréquemment, se répercuter sur le poids.

Ces démarches sont à réaliser en lien avec les Maisons départementales des Personnes Handicapées (MDPH).

C. Séjours d'amaigrissement dirigé de 1 à 2 mois voire plus

Ils sont indiqués, pour les aggravations très importantes de l'obésité avec complications graves menaçant le risque vital ou fonctionnel à court terme, avant une intervention programmée, pour diminuer le risque anesthésique et/ou opératoire du fait d'une aggravation somatique (par exemple respiratoire ou métabolique en lien avec une prise de poids rapide et/ou importante). Ils comprennent un accompagnement thérapeutique global et la possibilité de poursuivre une activité scolaire pour ceux qui en ont une et dans tous les cas une activité occupationnelle et physique. Il est important de ne pas arrêter une activité physique mais de l'adapter pour ces patients particulièrement à risque de complications (cutanées, respiratoire cardiaque...) lors d'immobilisations même de courte durée.

D. Séjours urgents

Ils sont indiqués dans les cas de décompensation psychique et/ou somatiques nécessitant une prise en charge globale et une réévaluation thérapeutique en lien avec le centre de référence

V. Critères d'orientation

L'orientation se fera dans une structure adaptée à la complexité de la situation et de la pathologie associée dans un SSR polyvalent et/ou détenteur de la mention « Système Digestif Métabolique et Endocrinien » et/ou affections respiratoire.

L'orientation de patients en SSR est faite à la demande des services hospitaliers spécialisés c'est dire par le centre de référence SPW ou par les centres de compétence après avis obligatoire du centre de référence pour les séjours en urgence.

Le médecin traitant fait le lien avec le centre de compétence et participe à la proposition de ces séjours. Il est informé comme les médecins des centres de compétence du séjour et de la sortie du patient et des propositions thérapeutiques

Conformément aux dispositions générales régissant l'orientation et l'admission en SSR, l'indication du séjour en SSR doit s'inscrire dans un projet thérapeutique au long cours. Chaque dossier est discuté lors de réunions de concertation pluridisciplinaires. La durée du séjour doit être précisée d'emblée.

Avant d'adresser le patient au centre de SSR, le bilan clinique doit avoir été complet en particulier concernant la recherche des complications respiratoires.

VI. Prise en charge – Nature des soins

Un programme d'activité structuré et adapté peut conduire à une diminution significative des troubles. Il s'agit en premier lieu d'optimiser la prise en charge par des évaluations répétées et de proposer un lieu d'accueil aux patients et à leur famille qui constitue une ressource essentielle.

Les modalités de fin de prise en charge dans cette unité spécifique doivent être définies lors de l'élaboration de chaque projet thérapeutique.

- Prise en charge globale : menus adaptés, contrôle alimentaire strict, pas d'accès libre à l'alimentation, activité physique quotidienne
- Prise en charge psychologique et psychiatrique
- Travail sur la posture
- Exploration des difficultés à la pratique de l'activité physique
- Lien avec le centre de référence pour aide à la décision si nécessaire avant l'admission et au cours du séjour. Ces séjours sont collectés dans la base de données nationale (courriers précisant l'indication et l'évolution au cours du séjour et les propositions thérapeutiques) dans un but d'épidémiologie et d'évaluation des pratiques.

A. Continuité des soins

Ces patients sont fragiles et peuvent présenter des obésités importantes et/ou des comorbidités sévères respiratoires, métaboliques ou psychiatriques.

Conformément aux textes régissant les prises en charge en SSR, la présence d'une infirmière sur place est indispensable ainsi que l'accès à une plateforme technique proche imagerie, biologie et un médecin d'astreinte et/ou de garde.

Les soignants et en particulier les médecins, psychiatres et psychologues, l'assistant social, doivent être en lien avec le centre de référence et si possible avoir un temps de travail dans le centre de référence pour faciliter le continuum et l'indispensable coordination des soins.

B. Activités proposées :

- Scolarité possible en établissement scolaire ou sur place
- Activités physiques
 - Vélo
 - Piscine
 - Poney/équitation
 - Ballons, jeux
 - Promenades
 - Jardinage, autres ...
- Lien avec le médico social – projet de vie

VII. Compétences – Ressources humaines.

En plus des personnels habituels de l'unité SSR, il faut des professionnels dédiés et spécifiques du soin et de l'accompagnement.

Le recours à un psychologue doit être prévu pour les équipes soignantes, en lien avec le centre de référence.

En règle générale, les personnels médicaux, soignants, de rééducations, éducatifs et sociaux doivent avoir une expérience de la prise en charge des enfants et adolescents présentant le syndrome de Prader Willi ou apparenté. C'est pourquoi, du temps partagé avec le centre de référence basé à Toulouse ou à Paris est indispensable.

Le dossier devra faire ressortir le projet de l'équipe pour mettre en avant l'expérience acquise ou les projets de coopération avec le centre de référence.

VIII. Profils

Personnels médicaux et non médicaux du SSR

- Psychiatre/pédopsychiatre ayant une expérience des troubles du comportement alimentaire et du SPW en particulier leurs troubles du comportement et leurs profils psychiatriques (personnalités, troubles de l'humeur, accès de colères) et leurs difficultés de compréhension sociale
- Pédiatre justifiant d'une formation ou expérience spécifique de l'obésité (nutrition, endocrinologie)
- Diététicien connaissant le syndrome
- infirmières IDE ou puéricultrice
- psychologue connaissant le syndrome
- orthophoniste
- éducateur médico sportif /kinésithérapeute ayant une expérience dans l'obésité chez des enfants en situation de handicap physique et mental
- ergothérapeute
- psychomotricien
- éducateur « jeune enfant » et adolescent
- éducateur sportif si possible
- assistant social
- secrétaire accueillant les appels et gérant la circulation des dossiers médicaux entre les différents membres de l'équipe et le lien d'amont d'aval avec les centres spécialisés

Expertise des soignants

- personnel bienveillant avec compétences pour les troubles du comportement et troubles du comportement alimentaires et pour les enfants et adolescents avec déficience intellectuelle
- évaluation possible des fonctions cognitives du développement et des troubles psychologiques
- supervision des soignants avec un psychologue ou psychiatre
- liens forts et temps de travail partagé avec le centre de référence

IX. Locaux et équipements adaptés

Les **locaux** comprennent sur place ou d'accès facile et organisé

- une salle de sport équipée
- une piscine
- équithérapie si possible
- une salle de réunion pour les patients
- promenades possibles dans un parc sans risque (voitures, magasins permettant d'acheter ou prendre des aliments)

L'accès à la nourriture doit être contrôlé strictement c'est-à-dire sous clés et sans possibilité de vols.

Les patients ne sont pas isolés. Par contre, dans le cas de manifestations de colères, comportements rencontrés pour ce type de syndrome, le patient doit pouvoir être provisoirement placé au calme dans une chambre individuelle de façon à ne comporter aucun risque pour lui-même ou pour les autres.

Les patients difficiles doivent pouvoir disposer de chambres individuelles

Equipements adaptés :

- système de pesée pour des poids supérieurs à 150 kg avec certification
- brancard adapté aux corpulences importantes
- fauteuil roulant électrique (adapté pour les déplacements hors de l'unité d'hospitalisation pour les patients impotents) et fauteuil manuel adapté pour les déplacements internes
- des chaises et fauteuils d'accueil adaptés
- matériel adapté pour les repas
- chambres adaptées
- de matériels de taille suffisantes : brassards de tensiomètre
- des fauteuils de prélèvements adaptés

X. Partenariats

A. Liens avec les familles

L'établissement devra valoriser le lien avec les familles, essentiel dans la prise en charge.

Il sera fait en amont et en aval et au cours du séjour. Il s'agit de travailler les objectifs du séjour en amont et de les réévaluer pendant le séjour.

B. Lien avec les professionnels de santé

Le lien est fait avec les professionnels de santé en charge de l'enfant et un suivi post séjour est mis en place.

C. Inscription du séjour en SSR dans le projet de vie de la personne

Le séjour en SSR est utile à plusieurs titres :

- contribution à l'évaluation et à la réévaluation globale de la situation et des besoins de la personne aux différents moments clé de sa vie : changement d'école ou d'ESMS, adolescence...A ce titre, l'équipe du SSR en lien avec le Centre de compétence ou de référence transmettra à la MDPH les éléments d'évaluation qui lui permettront de mettre en œuvre les modalités du projet global de la personne
- contribution au besoin de répit pour les familles et/ou les ESMS qui accompagnent habituellement la personne : il s'agit d'un rôle clé pour les aidants habituels de l'enfant.
- le séjour en SSR, qu'il soit prévu ou en urgence, doit, en tout état de cause, constituer un des moments clés du projet de la vie de la personne : il doit lui permettre d'ajuster une dimension de sa prise en charge, de son traitement, de réaliser une évaluation ou une réévaluation de ses besoins...

Compte tenu de la combinaison des troubles présente dans le SPW, le séjour en SSR spécialisé devra permettre à la fois de réaliser une prise en charge experte adaptée et de transmettre aux professionnels et aux familles qui accompagnent habituellement l'enfant les éléments d'aide à la prise en charge dans le quotidien.

D. Liens avec le centre de référence

Comme pour l'hôpital Marin d'Hendaye, il doit être mis en place une **convention** entre le centre de référence (CR) et le SSR permettant de contractualiser et formaliser les liens avec en particulier un partage de temps de personnels SSR et CR, une facilité d'organisation des transports entre les sites CR et SSR, la mise en place de réunions téléphoniques et/ou visioconférences.

Le SSR devra être un lieu d'information et de formation pour le personnel des établissements accueillant ces enfants : IME, IMPro ...

Il sera également un lieu d'accueil pour les équipes soignantes désirant se former à cette prise en charge.